UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 1

FACULTÉ DE MÉDECINE

LES TROUBLES PSYCHIQUES DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 10 Novembre 1911

PAR

Raymond AUBERT

Né à Mauriac (Cantal), le 1er novembre 1887

Ancien interne des hôpitaux d'Algérie

Pour Obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse : CARRIEU, professeur, *Président.* — VIRES, Professeur — LEENHARDT, Agrégé — EUZIÈRE, Agrégé — *Assesseurs*

MONTPELLIER
IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE
14, Avenue de Toulouse et Rue Dom-Vaissette

1911

LES

TROUBLES PSYCHIQUES

DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER N° 1

FACULTÉ DE MÉDECINE

LES TROUBLES PSYCHIQUES DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 10 Novembre 1911

ACAD. MED. LUGD. BAT. BIBL.

PAR

Raymond AUBERT

Né à Mauriac (Cantal), le 1er novembre 1887

Ancien interne des hôpitaux d'Algérie

Pour Obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse { CARRIEU, professeur, *Président.* / VIRES, Professeur / LEENHARDT, Agrégé / EUZIÈRE, Agrégé } *Assesseurs*

MONTPELLIER

IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE

14, Avenue de Toulouse et Rue Dom-Vaissette

1911

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)	DOYEN.
SARDA	ASSESSEUR.
IZARD	SECRÉTAIRE

Professeurs

Clinique médicale	MM. GRASSET (✲). Chargé de l'enseig[t] de pathol. et thérap. génér.
Clinique chirurgicale	TEDENAT (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (✲).
Clinique ophtalmologique	TRUC (✲).
Chimie médicale	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (H.)
Pathologie et thérapeutique générales	RAUZIER. Chargé de l'enseignement de la clinique médicale.
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES.

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Profes. honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲), GRYNFELTT, HAMELIN (✲).

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	MM. VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards	N.....
Pathologie externe	LAPEYRE, agr. lib. ch. de c.
Clinique gynécologique	DE ROUVILLE, prof.-adj.
Accouchements	PUECH, profes.-adjoint.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU, ag. lib. ch. de c.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes.-adj.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. LEENHARDT.	MM. DELMAS (Paul).
VEDEL.	GAUSSEL.	MASSABUAU.
SOUBEYRAN.	RICHE.	EUZIERE.
GRYNFELTT (Ed.)	CABANNES.	LECERCLE.
LAGRIFFOUL.	DERRIEN.	FLEIG (ch. d. fonct.)

Examinateurs de la thèse :

MM. CARRIEU, *Président.*	MM. LEENHARDT, *Agrégé.*
VIRES, *Professeur.*	EUZIÈRE, *Agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Profonde reconnaissance.

A MES FRÈRE ET SŒURS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

R. AUBERT.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR CARRIEU

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE

R. AUBERT.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR VIRES

A MESSIEURS LES PROFESSEURS AGRÉGÉS

LEENHARDT ET EUZIÈRE

R. AUBERT.

AVANT-PROPOS

Sur le point de terminer notre vie d'étudiant, il nous reste un devoir bien doux à remplir, devoir de gratitude et de profonde reconnaissance envers tous ceux qui nous ont aidé à mener à bien nos études médicales.

Nous sommes heureux de profiter de cette occasion pour remercier nos Maîtres de l'Ecole de Médecine de Clermont-Ferrand qui ont guidé nos premiers pas dans la carrière médicale, et de la Faculté de Médecine de Montpellier auprès de laquelle nous avons trouvé le plus bienveillant accueil. Nous nous souviendrons toujours du profit que nous avons retiré du haut enseignement médical de cette vieille Faculté.

L'idée première de ce travail revient à M. le professeur agrégé Euzière qui, avec une amabilité dont nous ne pourrions lui savoir trop de gré, n'a cessé de nous prodiguer des indications indispensables et des conseils précieux. Nous le prions d'agréer l'assurance de nos très sincères remerciements.

Nous tenons aussi à remercier spécialement M. le professeur Carrieu qui nous a fait l'honneur d'accepter la

présidence de notre thèse ; qu'il veuille bien agréer l'expression de notre respectueuse gratitude.

Que MM. les professeurs Vires et Leenhardt reçoivent également l'expression de notre reconnaissance pour avoir bien voulu faire partie de notre jury de thèse.

LES

TROUBLES PSYCHIQUES

DANS LA SCLÉROSE EN PLAQUES

Historique

C'est le nom de Cruveilhier que l'on trouve le premier dans la recherche de ceux qui se sont occupés des troubles psychiques en rapport avec la sclérose en plaques. Dans son *Atlas d'anatomie pathologique* (1835), il parle d'un cas à intelligence obtuse, de troubles psychiques se traduisant par une modification rapide et injustifiée du caractère ; dans un autre cas il est frappé par une intelligence extraordinairement développée.

En Allemagne, Frierichs, en 1849, et Valentiner, en 1856, rapportent plusieurs observations de psychoses coïncidant avec des scléroses multiloculaires et se manifestant par de la lypémanie, du délire des grandeurs, etc...

Mais c'est à Vulpian et surtout à Charcot (1866) que nous devons la véritable première description des troubles psychiques habituels dans la sclérose en plaques.

Pour Charcot, on trouve dans cette affection un affaiblissement marqué de la mémoire, de l'indifférence au monde extérieur, de la paresse intellectuelle. Charcot met, en outre, les médecins en garde contre l'association possible de la sclérose en plaques et de la paralysie générale, et indique l'intérêt que présenterait une étude approfondie des formes mentales de la maladie. Vulpian ne se prononce pas aussi catégoriquement ; son opinion est que l'intelligence peut ne subir aucune altération jusque dans les derniers jours de la vie, bien qu'assez souvent la sclérose en plaques amène une tristesse permanente, une débilitation intellectuelle et morale, une sorte de démence.

Pendant longtemps l'étude de ces manifestations intellectuelles ne fit aucun autre progrès. On souscrivit en France à l'opinion qui découlait de l'enseignement de Charcot, et on admit que les plaques de sclérose pouvaient se diffuser dans l'axe cérébro-spinal, léser le cerveau et créer une *forme cérébrale* caractérisée par l'intensité des troubles psychiques. A cette époque les neurologistes et les psychiâtres allemands parurent s'intéresser plus vivement à cette question des troubles mentaux. Schuele (1870) signale comme troubles psychiques de la sclérose en plaques classique, une irritabilité très grande, l'instabilité d'humeur, la diminution de la mémoire, des idées délirantes avec euphorie démente par intervalles, du délire ambitieux. Schultze (1881) insiste sur ce fait que la paralysie générale peut s'associer avec la sclérose en plaques. Zacher et Greiff (1882) publient des observations intéressantes, surtout en ce qui concerne les associations de la sclérose en plaques avec diverses affections nerveuses. Otto (1883) signale de la débilité constante, souvent une profonde mélancolie

intercurrente, parfois aussi du délire de persécution ou de grandeur.

En 1901, Petroff fait entrer l'étude de ces troubles mentaux dans une phase plus active ; il rapporte quatorze observations de sclérose en plaques et conclut que la démence paralytique est due souvent à l'association des lésions de la paralysie générale avec celles de la sclérose en plaques. Dannenberger réunit dans sa thèse, parue à Giessen, cent quatre observations, et s'efforce de classer, parmi les divers troubles observés, ceux qui relèvent de l'association de la sclérose en plaques avec la paralysie générale, avec l'hystérie, avec des vésanies très diverses d'aspect, et ceux qui appartiennent en propre à la sclérose en plaques. Au Congrès de Baden-Baden, Hoffman, se basant sur l'étude de 100 cas, conclut à l'existence de « troubles psychiques légers, consistant en puérilisme mental (état d'euphorie, sensiblerie, émotivité exagérée, rire et pleurs émotifs) ; parfois il peut s'y ajouter une certaine dépression mélancolique ».

En 1901 encore, la *Revue neurologique* publie un cas de « sclérose en plaques à forme encéphalique avec rire spasmodique et chorée » observé par Touche chez un homme de 32 ans.

Deux ans plus tard, Lannois communique au Congrès neurologique de Bruxelles une observation très intéressante relative à un malade atteint de sclérose en plaques typique ; ce malade fut pris brusquement d'un délire à forme érotique qui se compliqua peu à peu d'idées de persécution, puis d'idées de richesse.

En même temps Philippe et Cestan se livrent à la critique des observations de sclérose en plaques à forme mentale. La plupart de ces observations avaient été réunies dans la thèse de Dannenberger. D'après Philippe et

Cestan, il s'agit là de faits disparates dont beaucoup sont incomplètement observés et ressortissent probablement à la paralysie générale, aux encéphalopathies infantiles et aux associations de la sclérose en plaques à des psychoses dégénératives de formes diverses. Le résultat de l'étude de Philippe et Cestan paraît au cours de l'article qu'écrivit sur cette question Dupré dans le *Traité de pathologie mentale* de Gilbert Ballet : « Et, ajoute Dupré, les conclusions de Philippe et Cestan, à peu près conformes à celles qu'avait déjà formulées Vulpian dans ses leçons sur la sclérose en plaques, mettent en lumière l'inconstance, l'irrégularité, le polymorphisme des troubles mentaux dans une maladie qui représente précisément le type d'une affection irrégulière et polymorphe dans ses lésions. »

Geay, un élève de Lannois, publie à Lyon en 1904 une thèse très documentée et conclut qu'il existe d'une façon à peu près constante dans la sclérose en plaques des troubles psychiques variables et que ceux-ci peuvent présenter tous les degrés.

Depuis, divers auteurs sont revenus sur cette étude. Seiffert (1905) définit l'état intellectuel des scléreux en plaques et étudie les moyens de diagnostiquer la démence de la sclérose et celle de la paralysie générale. Raecke (1906) publie trois observations et signale, comme troubles mentaux du stade initial de la sclérose en plaques, des états maniaques ou mélancoliques, et, à une période plus avancée de la maladie, des troubles rappelant les idées de grandeur de la paralysie générale.

Signalons enfin la thèse de M. Fabre (Toulouse, 1910) qui conclut qu'il y a dans la sclérose en plaques, habituellement mais pas constamment, un état psychique particulier constituant en puérilisme mental avec eupho-

rie et que l'on ne rencontre des délires variés ou un état démentiel que chez les sujets présentant une hérédité nerveuse ou vésanique plus ou moins lourde.

Enfin, M. le docteur Euzière publiait dernièrement l'observation d'un cas de sclérose en plaques avec troubles psychiques, observation sur laquelle nous aurons l'occasion de revenir, et présentait dans les *Archives générales de médecine* un résumé de la question.

Cet aperçu historique nous montre combien est discutée la question des troubles psychiques dans la sclérose en plaques. Tous les auteurs admettent leur existence, mais ils ne s'accordent nullement pour définir leur gravité : les uns admettent la possibilité de troubles graves et profonds de l'intelligence, avec idées délirantes et démence, tandis que les autres prétendent que les troubles mentaux propres à la sclérose en plaques sont loin d'atteindre une telle gravité et consistent en un simple affaiblissement de l'état intellectuel ; pour ces derniers auteurs, lorsqu'il survient des hallucinations, du délire des grandeurs ou de la démence, c'est que la sclérose en plaques n'est pas seule en cause, mais est associée avec la paralysie générale, avec l'hystérie, etc...

Aussi nous a-t-il paru intéressant de reprendre ce sujet encore débattu, d'étudier le psychisme habituel de la sclérose en plaques, de préciser les formes de délire avec état de démence qui peuvent apparaître dans les formes graves. Auparavant nous dirons quelques mots sur l'anatomie pathologique de cette affection. Dans un dernier paragraphe enfin, nous tenterons une explication pathogénique de ces divers troubles intellectuels.

Anatomie pathologique de la sclérose en plaques

Charcot et Vulpian, les véritables créateurs de la maladie, avaient émis cette idée que les plaques de sclérose étaient rares dans la substance grise de l'écorce cérébrale. Gowers affirma même qu'elles n'y sont jamais primitives et que, quand on les y rencontre, elle sont toujours dues à l'extension de foyers situés dans la substance blanche sous-jacente du centre ovale. Pendant longtemps les traités classiques reproduisirent cette opinion.

La perfection de la technique histologique permit en 1899 à Philipppe et à Jonès d'étudier l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques, au point de vue macroscopique et microscopique. L'examen du cerveau de malades ayant succombé au cours de la sclérose en plaques permit à ces auteurs de mettre en relief, contrairement aux affirmations anciennes, la fréquence et l'importance des lésions de l'écorce cérébrale dans la sclérose en plaques. En 1903, ils présentèrent à l'Académie de médecine une étude d'ensemble sur la sclérose en plaques, ses lésions anatomo-pathologiques et ses diverses manifestations cliniques. Nous ferons de larges emprunts à ce mémoire pour la rédaction de ce chapitre.

1° Macroscopiquement.

L'examen macroscopique suffit pour affirmer que l'écorce cérébrale est frappée d'une façon constante dans la sclérose en plaques. Les plaques de sclérose sont moins nettes, moins apparentes que partout ailleurs dans le système nerveux central (centre ovale, isthme de l'encéphale, moelle épinière) ; leur coloration grisâtre se rapproche assez en effet de la teinte normale des circonvolutions cérébrales. Mais, en y regardant de près, on distingue le tissu sclérosé du tissu sain en ce qu'il est plus vascularisé et devient rosé après son exposition à l'air pendant quelques minutes. On peut ainsi arriver à délimiter nettement ses contours.

2° Microscopiquement.

L'étude macroscopique ne suffit pas pour donner une idée exacte de la constitution des plaques de sclérose. Pour cela, il est nécessaire de pratiquer des coupes histologiques et de les préparer en s'aidant des méthodes de coloration élective. Par ce procédé on trouve, en réalité, au niveau de l'écorce cérébrale, trois sortes de lésions : des plaques proprement dites, des lésions diffuses, des lésions de méningite corticale.

a) *Plaques proprement dites.* — Relativement aux plaques proprement dites, on peut dire que, dans la sclérose multiloculaire, on voit des foyers de sclérose dans l'écorce cérébrale, mais que leur nombre, leur étendue, leur puissance de destruction, par rapport aux éléments nerveux, varient beaucoup suivant les cas. Ces plaques peuvent être primitives ou secondaires. Elles sont même, contrairement à l'opinion de Gowers, le plus

souvent primitives. On les rencontre, en effet, fréquemment, au-dessous de la pie-mère, à distance du centre ovale, groupées autour des fines artérioles de l'écorce, suivant une disposition analogue à celle des foyers primitifs de la maladie dans d'autres régions.

Quelle est la structure de ces plaques ? On peut dire que la lésion élémentaire du tissu cortical au niveau des plaques de sclérose est analogue à celle que l'on rencontre dans la moelle épinière ; il faut signaler cependant certaines particularités histologiques.

Il faut noter d'abord la fonte granuleuse des gaines de myéline et, dans le produit de dégénérescence, on trouve beaucoup de corps granuleux ; puis, à cet état, succède très rapidement de la sclérose névroglique, qui n'est jamais très intense au point de vue de la multiplication des fibrilles et où on ne rencontre pas de ces tourbillons de fibrilles névrogliques qui se rencontrent fréquemment dans les foyers médullaires de la sclérose en plaques dès qu'ils sont un peu anciens.

Les altérations vasculaires sont évidentes. Les vaisseaux, surtout les artérioles, sont uniformément rétrécis; les gaines adventices sont encombrées de corps granuleux, auxquels se substituent peu à peu des formations fibrillaires scléreuses.

Non moins remarquables que les altérations vasculaires sont celles des éléments nerveux. Les cellules nerveuses peuvent être frappées de diverses façons : la lésion la plus légère que l'on rencontre est la « dégénérescence jaune » déjà signalée par Charcot, dès ses premières études de la maladie, au niveau des grandes cellules radiculaires de la moelle. On peut également voir une destruction totale de la cellule, par atrophie progressive. Il convient d'ajouter que ces lésions des-

tructives des cellules nerveuses restent discrètes, sans jamais atteindre l'intensité de celles qui caractérisent la méningo-encéphalite de la paralysie générale, par exemple. Quant aux cylindraxes, leur étude est difficile au niveau de l'écorce cérébrale ; mais la plupart doivent être conservés, du moins si l'on en juge par l'absence de toute dégénération secondaire au voisinage des foyers de sclérose.

b) *Lésions diffuses.* — Les lésions diffuses se rencontrent de préférence dans les régions corticales sous-piemériennes, en pleine zone des fibres tangentielles. Les tubes nerveux sont raréfiés sur une étendue souvent assez considérable ; il existe alors une sclérose névroglique discrète, dont les fibrilles proliférées font plus ou moins corps avec les fascicules méningés sous-jacents.

c) *Lésions de méningite corticale.* — D'après les auteurs on trouve constamment des lésions de méningite corticale et elles ont une intensité qui n'existe jamais à ce degré dans la moelle de la sclérose en plaques habituelle.

En général, c'est une méningite à évolution nettement fibreuse ; parfois elle est assez accentuée pour former de gros bourgeons scléreux à la surface du dôme des circonvolutions, même dans la profondeur des sillons. En réalité il s'agit d'une méningite assez végétante et évoluant en dehors de toute grosse altération vasculaire.

Etat mental habituel dans la sclérose en plaques

Certains malades atteints de sclérose en plaques peuvent présenter un état mental normal. Philippe et Cestan rapportent dans leur mémoire les observations de quatre malades qui, bien qu'atteints de névrite optique, d'un gros nystagmus permanent, d'une incoordination les rendant absolument impotents, voire même chez l'un de troubles sphinctériens avec escarre sacrée, avaient conservé une parfaite lucidité d'esprit : « Dans la journée, ils lisaient, s'occupaient, jouaient aux cartes, aux dames ; ils avaient conservé une mémoire parfaite et, selon le degré d'instruction reçue, répondaient bien aux questions posées pour se rendre compte de leur culture intellectuelle ; ils faisaient un récit exact de leur maladie ; ils possédaient une faculté d'acquisition de mémoire suffisante. En un mot, nous n'avons pu découvrir chez eux une certaine déchéance intellectuelle, et si parfois ils étaient tristes, c'est qu'en vertu même de la conservation de leur intelligence, ils appréciaient sainement la gravité de leur état, au même titre que leurs voisins, atteints d'autres affections nerveuses incurables. »

Remarquons déjà que chez quatre malades l'intégrité des fonctions intellectuelles coïncidait avec des scléroses en plaques très complètes au point du vue somatique.

Mais la conservation d'un psychisme normal est l'exception dans la sclérose en plaques. Il est en effet une série d'altérations que l'on peut considérer comme constituant la forme courante et pour ainsi dire classique de l'atteinte intellectuelle dans la sclérose en plaques. C'est celle que Charcot avait mise en vedette : « Les fonctions psychiques s'affaiblissant, il y a de la paresse intellectuelle, et non seulement il est impossible au malade d'acquérir de nouvelles connaissances, mais les fonctions de conservation elles-mêmes sont lésées ; le malade perdra la mémoire, il ne se rappellera plus les faits même récents ; il semble, d'ailleurs, qu'il y ait entre lui et le passé une barrière au delà de laquelle il n'y aura pour lui aucune notion précise ; aussi ne faut-il pas s'étonner si le malade présente à quelque degré une diminution des sentiments affectifs ; il ne s'occupera pas de ses proches, ne parlant jamais d'eux, ne s'en intéressant que très peu. Par contre, et c'est là un trait de puérilisme mental, le malade, en état d'euphorie, est très satisfait de lui-même. »

Philippe et Cestan eux-mêmes acceptent ces modifications relativement légères de l'état intellectuel et moral comme faisant partie de la symptomatologie de la sclérose en plaques. Et pour eux cette forme constituée par l'euphorie, le puérilisme mental, l'affaiblissement de la mémoire, l'indifférence plus ou moins complète aux évènements du monde extérieur, la paresse intellectuelle, est le seul type que l'on rencontre dans la sclé-

rose en plaques pure. A l'appui de leurs dires, ils rapportent plusieurs observations.

Observation I

B..., 37 ans. Grand-père mort paralysé ; pas de maladie dans la jeunesse, pas de fausses couches.

Début à 35 ans par troubles moteurs du côté droit à forme hémiplégique. Actuellement démarche un peu scandée, légèrement ébrieuse. Paraplégie spasmodique avec trépidation spinale et réflexe cutané plantaire en extension des deux côtés. Nystagmus, pas de troubles pupillaires.

N'a pas reçu d'instruction suffisante ; cependant, air niais ; état de puérilisme mental. Rit et pleure facilement. La mémoire paraît cependant bien conservée. Ni hallucinations, ni idées délirantes.

Observation II

A..., 19 ans. Pas d'antécédents héréditaires ni personnels.

Début à 16 ans. Signes somatiques d'une sclérose en plaques : démarche ébrieuse, exagération des réflexes, réflexe cutané plantaire en extension et trépidation spinale, tremblement intentionnel des mains, parole lente, scandée, nystagmus.

État psychique. — La malade rit facilement et sans mesure de la moindre plaisanterie, toujours contente, toujours gaie. État de puérilisme très prononcé, s'intéresse à des choses futiles, mémoire bien conservée, comprend fort bien les questions posées, récite les fables apprises dans l'enfance. Faît des calculs de tête, mais ne sait pas réfléchir, répond à la hâte en riant, sait lire,

sait écrire sans fautes d'orthographe. Mémoire des faits anciens bien conservée, faculté d'acquisition bien conservée.

Pas d'idées délirantes, pas d'hallucinations, pas de perversion du sens génital, pas d'onanisme, affectivité normale à l'égard de ses parents et du personnel qui la soigne.

En résumé, euphorie manifeste et état de puérilisme mental.

Observation III

M..., 27 ans. Pas d'antécédents héréditaires ou personnels.

Début à 26 ans. Signes somatiques d'une sclérose en plaques : paralysie spasmodique, trépidation spinale, démarche incertaine, parole lente, scandée, nystagmus.

État psychique. — La malade rit très facilement; crises très longues allant jusqu'aux larmes. Légère diminution de la mémoire, pas d'hallucinations, pas d'idées délirantes, pas de troubles de l'affectivité.

En résumé, euphorie, crises de rire, diminution légère de la mémoire.

Observation IV

(Charcot. — Résumée)

H..., femme de 36 ans, couturière, entrée le 29 juillet 1877 dans le service de M. le professeur Charcot, à la Salpêtrière.

Pas de maladies antérieures à l'affection actuelle.

En 1863, à 21 ans, H... commence à éprouver un affaiblissement général et graduel de tous les membres, qui s'aggrave

notablement à la suite de crises de vertige, survenant tout à coup et empêchant la station verticale. En outre, on note dès cette époque des fourmillements dans les membres et un léger tremblement intentionnel.

Vers le quatrième mois de la maladie s'installe rapidement une cécité presque absolue qui persiste environ trois mois ; puis la vision se rétablit, mais il reste de la diplopie pendant les cinq années qui suivent.

A 23 ans, la malade est obligée de cesser tout travail, les symptômes précédents (faiblesse, vertiges, tremblements) s'étant accrus.

De 23 à 33 ans, on note dans l'histoire de la malade plusieurs rémissions remarquables qui succèdent à divers traitements (hydrothérapie, saison à la Bourboule, etc.). Puis la malade est décidément confinée au lit.

État actuel (juillet 1877). — Mémoire très affaiblie. Paresse intellectuelle qui fait que la moindre réflexion est suivie de fatigue.

Acuité visuelle affaiblie, parole embarrassée, affaiblissement manifeste, pas de tremblement.

Réflexes rotuliens très exagérés, trépidation épileptoïde.

Marche impossible, les membres inférieurs sont contracturés en extension. Urines et garde-robes involontaires.

Strabisme survenant brusquement en octobre 1877.

Escarre, érysipèle et mort le 3 mars 1878.

Autopsie. — Nombreuses plaques dans l'encéphale ; quelques plaques superficielles sur l'écorce, sept plaques sur la protubérance, quelques-unes sur le nerf olfactif, le nerf optique, la bandelette optique, dans les ventricules latéraux, dans le cervelet, etc.

Moelle épinière : Plaques scléreuses disséminées un peu partout dans les diverses régions de la moelle. Immédiatement au-dessous du bulbe, ce sont surtout les cordons postérieurs qui sont atteints.

Dans les trois observations de Philippe et Cestan, nous constatons comme troubles psychiques de l'euphorie, du puérilisme mental et de l'affaiblissement de

la mémoire. Chez la malade de Charcot nous relevons une diminution de la mémoire plus nette, et surtout une sorte de paresse intellectuelle, qui rend tout effort, même celui de parler, pénible et fatigant.

Ces troubles intellectuels, minimes en somme, peuvent coïncider avec des lésions cérébrales étendues, comme le prouve l'observation de Charcot, et sont, croyons-nous, les troubles mentaux classiques de la sclérose en plaques. Il est très rare que cette affection ne s'accompagne pas de phénomènes psychiques de cet ordre.

L'euphorie peut être parfois accentuée à un tel point que les malades deviennent tout à fait inconscients de leur état et continuent à végéter dans un état de satisfaction et d'optimisme qui rappelle celui de la paralysie générale. C'est ainsi qu'il est fréquent de voir la femme, très satisfaite d'elle-même, manifester un contentement niais de ses formes. Rémond rapporte le cas d'une jeune femme qui, chaque fois qu'un élève s'approchait d'elle, lui vantait sa beauté : « Je suis une belle femme », disait-elle ; et, montrant ses bras, qu'elle découvrait le plus possible : « Voyez si je suis bien faite ; aussi tout le monde m'aime et j'ai beaucoup d'amoureux. ». Ces malades ont alors une loquacité et une bonne humeur constantes qui contrastent avec la lenteur et la monotonie de leur dysarthrie.

Enfin, pour donner le tableau complet des troubles psychiques habituels dans la sclérose en plaques, ajoutons que la faculté de recevoir les sensations est fréquemment troublée. Ces malades présentent une émotivité exagérée : ils pleurent et rient facilement. La moindre contrariété, le moindre reproche sera chez eux le point de départ d'abondantes crises de larmes ; de même ils

seront pris d'un fou rire pour une cause insignifiante. De tels accès de rires ou de pleurs ne sont que la traduction de leur sensiblerie et doivent avoir pour cause une lésion du centre émotionnel.

Mais il existe chez les scléreux en plaques une autre variété de rire et de pleurer : cette seconde variété est en somme un trouble de la mimique se traduisant par des crises de rire et de pleurer spasmodiques, surtout de rire. C'est un rire saccadé, inextinguible, une véritable explosion convulsive amenant la cyanose et faisant craindre l'asphyxie (Oppenheim). — Un exemple de ce rire spasmodique nous est fourni par une observation de sclérose en plaques avec rire spasmodique et chorée, publiée par M. Touche de Brévannes :

Observation V

D..., 32 ans, ne peut fournir aucun renseignement sur le début de son affection. Ses camarades et une infirmière l'ayant connu plusieurs années auparavant nous donnent les renseignements suivants : il ne s'agit pas d'une affection congénitale ou infantile. Le malade a été soldat et a servi aux colonies. En 1893, gêne de la marche par contracture des membres inférieurs. Les escaliers ne pouvaient être montés que deux marches à la fois. Dès cette époque il existait du rire spasmodique qui s'accompagnait souvent d'une brusque flexion des jarrets et de la chute du malade. La parole était encore compréhensible, et D..., très intelligent, racontait ses campagnes à ses camarades.

Etat actuel (1898). — Malade grand et vigoureux, complètement impotent. Il existe un rire spasmodique extrêmement intense qui ne cesse pour ainsi dire jamais, mais qui s'exagère en intensité et en fréquence quand le malade se sent observé. La bouche s'élargit

transversalement d'une façon lente et progressive, puis le cou se porte en hyperextension, les paupières battent à plusieurs reprises et le malade fait entendre une sorte de gloussement. Il n'y a jamais de pleurer spasmodique. La parole est complètement perdue, il ne subsiste plus qu'une sorte de grognement où l'on retrouve un reste de scansion. Les mouvements de projection et de latéralité de la langue sont très diminués. L'orbiculaire des lèvres ne peut se contracter dans l'acte de siffler. La salive s'écoule abondamment hors de la bouche, ni la langue ni les lèvres ne présentent d'atrophie appréciable à la vue. Le voile du palais est flottant, la luette tombante ; le réflexe pharyngien a disparu. Les paupières ont des battements plus fréquents que normalement, ils s'accompagnent de déviation oculaire en haut et en dedans, puis en bas et en dedans. Les secousses nystagmiformes accompagnent toujours le battement des paupières. Les pupilles sont toujours inégales.

Les membres supérieurs présentent des mouvements involontaires, non rythmés, d'allure choréiforme, qui siègent surtout dans l'articulation du poignet et qui prédominent à droite. A chaque instant les mains se portent en flexion, en extension, en pronation, en supination. Dans les mouvements voulus, il existe un tremblement intentionnel typique, dont les oscillations augmentent avec l'amplitude du mouvement.

Il y a impossibilité à saisir un objet menu par suite du tremblement individuel des doigts dans l'exécution du mouvement.

Quand on découvre le malade, sous la seule influence du froid, on note des secousses dans les membres inférieurs et du tremblement épileptoïde spontané. Les réflexes patellaires sont très exagérés et le phénomène de Brown-Séquard est très intense.

Il existe de la miction impérieuse et de l'incontinence des matières.

La sensibilité ne semble pas altérée, mais l'examen, qui détermine des crises subintrantes de rire spasmodique, ne peut être prolongé.

Etat actuel (1899). — Le rire spasmodique présente les mêmes caractères. Cependant on note une exagération des contractions ricanantes dans la moitié gauche de la face. Il n'existe pas de nystagmus. La salivation a cessé. La parole s'est notablement améliorée. Tout en restant très distincte et malgré le scansion, on peut

comprendre quelques mots. Les mouvements de la langue ont complètement disparu. Il existe des troubles de la déglutition ; assez souvent des parcelles tombent dans le larynx et déterminent de la toux. Les masséters ont gardé leur force et le malade entaille fortement un crayon qu'on lui place entre les dents.

Il existe une hémiplégie droite évidente, qui n'atteint pas la moitié droite de la face, mais réduit à l'impotence le membre supérieur droit et se traduit au membre inférieur par une exagération du réflexe patellaire et du clonus du pied, comparativement avec les réflexes du côté opposé.

Au membre supérieur gauche, les mouvements choréiformes ne sont plus limités au poignet ; ils ont gagné le coude et l'épaule ; les doigts sont indemnes,

Au membre inférieur, il n'y a pas de mouvements choréiformes, mais seulement des secousses spasmodiques, comme du côté opposé.

Etat actuel (1900). — La paralysie frappe les deux côtés du corps, qui tous deux sont contracturés avec prédominance à gauche. Il existe un spasme permanent de la commissure labiale gauche et la contracture permanente de l'orbiculaire palpébral gauche ne permet pas l'ouverture complète de l'œil. Le malade est dans le décubitus latéral droit, les genoux fléchis, dans l'attitude en chien de fusil. On note une atrophie énorme de la cuisse gauche. Il existe des escarres sur les deux ischions ; l'escarre gauche est plus étendue et plus profonde, bien qu'elle ne repose pas sur le plan du lit ; elle s'accompagne d'une escarre du genou du même côté.

La mort survient en août 1900.

Pour M. Touche, le rire spasmodique est lié aux lésions du noyau caudé tandis que le pleurer serait dû aux lésions du noyau lenticulaire. Il convient d'ajouter que ces altérations de la mimique ne correspondent nullement à l'état psychique des malades : le rire et le pleurer spasmodiques peuvent être presque nuls et l'intelligence profondément atteinte, ou inversement les troubles psychiques très minimes et les altérations de l'ex-

pression mimique très marquées. Pierre Marie et Dupré ont insisté sur cette dissociation de l'état mental et des troubles de la mimique dont Lannois rapporte un exemple typique : « J'ai actuellement dans mon service, dit Lannois, une jeune fille de vingt-trois ans, arrivée au stade ultime d'une sclérose en plaques ayant débuté il y a sept ans : cette malade présente des accès de rire et de pleurer spasmodiques absolument caractéristiques, et l'état mental est toujours resté chez elle parfaitement normal. »

Nous pouvons donc résumer les constatations faites au cours de l'analyse des observations précédentes en disant que si quelques rares malades atteints de sclérose en plaques peuvent conserver un état psychique normal, il est cependant de règle d'observer au cours de cette affection des modifications de l'état intellectuel et moral : celles-ci portent surtout sur la faculté de conservation des idées, sur la mémoire, qui est toujours au moins affaiblie, sinon annihilée ; à cette amnésie plus ou moins complète s'ajoute du puérilisme mental, de l'euphorie, de la sensiblerie, du rire et du pleurer spasmodiques.

Nous allons maintenant rechercher si, à côté de ces altérations habituelles et relativement légères de l'état psychique, il ne peut pas apparaître parfois des désordres plus graves, tels que hallucinations, délires variés ou même un véritable état démentiel, comparable à celui de la paralysie générale progressive.

Les troubles délirants et démentiels dans la sclérose en plaques

Chez certains scléreux en plaques on peut trouver des troubles psychiques plus prononcés que ceux que nous avons signalés dans le premier chapitre comme constituant l'état mental habituel. Certains malades, au lieu de présenter cet état d'euphorie classique, sont taciturnes et repliés sur eux-mêmes, sans manifestations affectives pour leurs proches, indifférents à ce qui les entoure ; chez eux la mémoire, l'attention, l'association des idées vont peu à peu s'affaiblissant. Westphal a rencontré des modifications de ce genre chez un jeune homme de 18 ans : « Ce malade passait une partie de la journée sur un fauteuil, immobile, le menton appuyé sur la poitrine et le regard fixé sur le sol. L'expression du visage était insignifiante ; si on lui demandait à quoi il pensait : « si je serai bientôt guéri », répondait-il. Ses réponses étaient sensées et justes, quoiqu'il ne sût ni le nom du médecin, ni celui de ses voisins de lit. »

En même temps que cette indifférence, on peut observer de la douleur morale, cet état de tristesse profonde qui, sans motif raisonnable, envahit le malade et le rend

de plus en plus indifférent à tout ce qui l'entoure. Le malade devient alors un mélancolique : il est accablé par cette douleur morale, sent son impuissance à la chasser et ne prévoit pas la possibilité d'un retour à l'état normal ; il vit continuellement dans un état d'anxiété.

Au lieu de dépression mélancolique, ce sera parfois de l'excitation maniaque qui marquera l'atteinte intellectuelle : le malade se montre exubérant, est d'une intarissable loquacité, parle de tout avec exagération, voit tout en beau, ne doute de rien ni de lui-même.

Ces divers troubles, dépression mélancolique ou agitation maniaque, ne sont pas fréquents au cours de la sclérose en plaques. Dannenberger n'en rapporte que quelques rares cas. Mais il est possible de les voir s'associer et de voir chez un même malade des accès d'excitation maniaque alterner avec des périodes de dépression. C'est un cas de ce genre qu'a observé Valentiner :

Observation VI

(Valentiner. — Résumée)

S..., 21 ans, instituteur. Début en 1842, à 19 ans, par une parésie brusque du mouvement du côté gauche. Jamais de perte de connaissance.

Etat mental : un peu excitable, exaltation religieuse, quelques accès de mélancolie.

La parésie s'étend à droite, mais est toujours plus prononcée à gauche.

Entre à l'hôpital en 1844, à 21 ans.

L'excitation est changée en stupeur. Incertitude motrice, trem-

blement intense accompagnant tout mouvement, même celui de la parole. Le malade marche avec des béquilles.

Troubles psychiques modérés, caractérisés par une tendance morbide à faire des poésies, un grand amour-propre et des accès mélancoliques. Emotivité.

En même temps, accès de vertiges et de céphalalgie siégeant à l'occiput.

Janvier 1845. — Vingt-deux ans : irrégularité dans l'expulsion des urines et des matières fécales. Nystagmus.

Mars et avril. — Le tremblement intentionnel devient tel que la prononciation du malade est presque incompréhensible.

Les fonctions psychiques s'affaiblissent de plus en plus ; à plusieurs reprises, rétention spasmodique des urines.

30 mai. — Dysenterie, alors épidémique. Le 21 mai et le 4 juin, disparition du tremblement d'une manière presque complète. La paralysie gauche, par contre, est presque totale.

6 juin. — Diminution du tremblement, collapsus, mort.

Le malade de Valentiner est surtout un maniaque. Ce qui domine chez lui, c'est la mélancolie, mais une mélancolie qui n'est pas constante, qui le prend par crises ; à une exaltation religieuse passagère fait suite un besoin morbide de composer des poésies. On peut même voir chez ce malade, dans l'opinion exagérée qu'il a de sa valeur personnelle, une variété de manie des grandeurs ; ce n'est certes pas un de ces délires aigus, comme nous en observerons plus loin, mais cela paraît être au moins un état intermédiaire.

Avec l'observation de Valentiner, nous entrevoyons déjà que chez certains malades pourront apparaître des idées délirantes. Après quelques troubles légers de la mémoire au début de l'affection, il n'est pas rare en effet de voir apparaître brusquement dans la sclérose en plaques des phénomènes délirants nettement caractérisés : délire des grandeurs, délire érotique, idées de

persécution. Bien que certains neurologistes aient écrit que la sclérose en plaques s'accompagne de troubles délirants, nous ne croyons pas que des désordres aussi graves soient très fréquents et nous essaierons de montrer qu'ils nécessitent pour s'installer un terrain spécial : les malades qui présentent de tels troubles psychiques sont des névropathes, destinés, par leur hérédité ou même par leur passé pathologique, à présenter des vésanies.

Dès 1866, Charcot constate chez une de ses malades des idées délirantes et, dans ses leçons sur le système nerveux, il écrit : « M^lle V... a été prise, il y a quelques semaines, d'un véritable accès de lypémanie. Elle avait des hallucinations de la vue et de l'ouïe ; elle voyait des personnages effrayants et entendait des voix qui la menaçaient « de la guillotine ». Elle était convaincue que nous voulions l'empoisonner. Pendant vingt jours, elle a refusé toute espèce de nourriture, et nous nous sommes vus contraints de l'alimenter pendant tout ce temps-là à l'aide de la sonde œsophagienne. Aujourd'hui, ces accidents ont à peu près complètement disparu. Vous voyez la malade être prise pendant notre examen d'un rire convulsif qu'il lui est impossible de modérer et auquel vont bientôt succéder les larmes. »

Depuis Charcot, de nombreux auteurs ont rapporté des observations de délires divers dans la sclérose en plaques. Parmi celles-ci nous en avons réuni un certain nombre qui nous ont paru concluantes et nous avons pris soin d'éliminer systématiquement toutes celles où le diagnostic de maladie organique n'était pas établi d'une façon suffisante.

Observation VII

(Charcot. — Résumée)

Joséphine C..., entrée le 21 mars 1867 dans le service de M. Vulpian, et morte le 7 février 1871 dans le service de M. Charcot, à 32 ans.

De 14 à 21 ans, étourdissements suivis de vomissements.

Grossesse à 22 ans qui mit fin aux vomissements.

La sclérose en plaques disséminée a débuté à 23 ans et demi. Faiblesse de la région lombaire, fatigue très grande des membres inférieurs, élancements dans la jambe droite, affaiblissement de la vue, diplopie.

A 25 ans, faiblesse des bras qui sont parfois le siège de douleurs.

1867. — Nystagmus, diplopie. Intégrité des masses musculaires. Perte de la notion de position des membres inférieurs.

Paresse et tremblement des membres supérieurs.

Partout la sensibilité tactile est en grande partie perdue.

1868. — La malade ne peut plus se tenir debout.

Les symptômes sont plus accusés à droite qu'à gauche.

Le tremblement des membres supérieurs a augmenté.

Douleurs fulgurantes fréquentes, surtout dans la moitié gauche de la face. Etourdissements vertigineux se montrant à intervalles rapprochés. Le nystagmus est plus accusé.

Janvier 1870. — Troubles psychiques : véritables accès de lypémanie. Hallucinations visuelles et auditives : elle voyait des personnages effrayants et entendait des voix qui la menaçaient de la guillotine.

Elle était convaincue que nous voulions l'empoisonner.

Pendant vingt jours, elle a refusé de prendre toute espèce de nourriture, et on a été obligé de l'alimenter pendant tout le temps à la sonde œsophagienne.

Accès de rire et de pleurer spasmodiques.

Ces accidents disparaissent à peu près complètement.

Les autres symptômes augmentent d'intensité.

Symptômes de paralysie bulbaire qui vont en s'aggravant et la malade meurt le 7 janvier 1871.

Autopsie. — Nombreuses plaques de sclérose dans le cerveau et la moelle.

Les cordons latéraux et les cordons postérieurs présentent de nombreuses lésions, surtout les derniers.

Observation VIII

(Due à l'obligeance de M. le professeur Euzière)

R. J..., 50 ans, ancien garde champêtre.

Antécédents héréditaires. — Son père était alcoolique et est mort, semble-t-il, de délirium tremens. Sa mère était très nerveuse et avait une sœur faible d'esprit qui a eu des crises épileptiques.

Il est malade depuis déjà 16 ans. A cette époque il eut un ictus avec paralysie légère de la moitié gauche du corps ; il se remit rapidement, reprit son métier, mais fut à plusieurs reprises troublé dans ses occcupations par des vertiges s'accompagnant ou non de perte de connaissance. Il y a quinze mois, il fut obligé d'abandonner toute vie active et rentra à l'hôpital. Là il a eu à plusieurs reprises des ictus au cours desquels on n'a constaté aucun trouble de la motilité.

Actuellement le malade se sent faible, ses jambes fléchissent et ne peuvent le porter, il ne peut marcher seul. Les membres supérieurs sont plus forts, mais rendus maladroits par le tremblement qui les anime à l'occasion des mouvements volontaires. A plusieurs reprises R... s'est engoué. Il se plaint aussi de douleurs continuelles dans les membres inférieurs, principalement à la partie interne des genoux. Il souffre souvent de violents maux de tête. Il sent bien le sol sous ses pas. Il n'y a pas de troubles sphinctériens marqués,

sauf cependant un léger retard à la miction. La vue a baissé, mais le malade, à l'aide des lunettes, lit encore son journal : à la suite d'un des ictus que nous avons signalés plus haut, il a eu un peu de diplopie passagère. En dehors de ces accidents, il ne se plaint de rien, il tousse un peu la nuit, crache de temps à autre des crachats épais. Son appétit est bon ; ses digestions se font bien. Il se lève la nuit deux ou trois fois pour uriner.

Ses antécédents sont peu chargés, il a eu une blennorragie à 39 ans, une fluxion de poitrine à 26. Il n'a jamais eu la vérole. cependant sa femme a eu une fausse couche. Il buvait assez : trois litres de vin par jour, l'absinthe chaque soir, un petit verre de temps à autre.

La phonation est lente et scandée. La démarche, tout à fait spasmodique, est presque impossible, le malade n'arrive à faire seul que quelques pas, encore manque-t-il de tomber à plusieurs reprises. Le corps entier est animé de tremblements ; quand il est immobile, on voit les genoux vaciller et les mains trembler, surtout si elles tiennent un objet. Ce tremblement s'exagère à l'occasion des actes intentionnels, il est plus marqué à gauche. Les membres inférieurs sont en contracture très marquée ; les orteils remuent bien et la contraction se marque d'autant plus qu'on se rapproche de la racine du membre. Aux membres supérieurs, la force est un peu diminuée des deux côtés ; il n'y a pas d'atrophie. Le malade siffle, souffle, fait des grimaces sans gêne du côté des muscles de la face ; le voile du palais n'est pas dévié, la motilité est intacte. Les pupilles sont contractiles, ébauche de nystagmus.

La sensibilité à la douleur, à la température, à la pression est normale.

Les réflexes sont exagérés, trépidation épileptoïde bilatérale, signe de l'orteil positif des deux côtés. Pas de danse de la rotule.

Le cœur est normal. A l'auscultation du système respiratoire, on découvre les signes d'un léger catarrhe bronchique.

Le diagnostic de sclérose en plaques s'impose.

Au cours de l'examen médical ordinaire, ne se manifeste aucun trouble psychique marqué ; tout au plus peut-on noter un léger affaiblissement intellectuel. Le malade, en effet, ne paraît pas avoir un sens critique bien développé et ne se rend pas un compte

exact de la situation. Si la mémoire des faits anciens est parfaitement conservée, celle des faits récents est moins nette. R... ne peut préciser le temps depuis lequel il est à l'hôpital, et ignore le nom des sœurs et des infirmiers qui s'occupent journellement de lui. En réalité à cette ébauche de démence s'associe un véritable délire que le malade cache le plus souvent, mais qu'il extériorise cependant au cours d'accès passagers d'agitation. On reconnaît alors chez lui l'existence d'idées de persécution associées à des idées de grandeur. Il croit que sa femme lui en veut et cherche à l'empoisonner, mais il est très résistant et la puissance de sa constitution le met à l'abri des toxiques employés. Il est persuadé que des émissaires l'entourent, épient ses actes et essaient de le compromettre, mais sa haute intelligence l'empêche de tomber dans les pièges qu'on lui tend. Les réticences de R... ne permettent pas de pénétrer plus avant dans la nature de son délire. Il n'avoue aucune hallucination, pourtant certaines attitudes semblent indiquer qu'il entend des voix, et plusieurs fois même on a pu l'entendre marmotter comme s'il répondait doucement à des questions posées.

Dans l'observation de Charcot, nous trouvons le délire de la persécution poussé à un tel degré que la malade refuse toute nourriture dans la crainte d'être empoisonnée et qu'on est obligé de l'alimenter à la sonde œsophagienne ; elle présentait de plus des hallucinations visuelles et auditives effrayantes.

Il est intéressant de remarquer le caractère essentiellement transitoire de ces désordres psychiques : la malade présentait depuis trois ans déjà des signes somatiques évidents de sclérose en plaques quand ont apparu les premiers troubles psychiques ; dès leur éclosion, ceux-ci ont été graves, mais ont bientôt régressé, tandis que les signes physiques augmentaient d'intensité, si bien que la malade mourut quelques mois plus tard avec des symptômes de paralysie bulbaire.

C'est également du délire de persécution avec quelques idées de grandeur que nous relevons chez le malade de M. le professeur Euzière. Ce malade semblait avoir conscience de son état : il cherchait à cacher son délire et niait ses hallucinations. Aussi au cours de l'examen médical ordinaire ne présentait-il aucun trouble psychique marqué. Voilà un exemple qui pourrait peut-être nous expliquer le désaccord entre les auteurs quand il s'agit d'estimer la fréquence plus ou moins grande des manifestations intellectuelles dans la sclérose en plaques. Parmi les psychiâtres en effet, les uns se contentent d'un interrogatoire sommaire et se bornent pour estimer le degré d'intelligence aux renseignements fournis par les réponses des malades aux questions ordinaires. D'autres au contraire poussent leurs investigations plus loin : non seulement ils se livrent à un examen méthodique des diverses facultés, mais encore ils font surveiller étroitement les malades par le personnel infirmier et sont renseignés ainsi sur leur attitude, leurs occupations durant la journée. Dans le cas qui nous occupe, les troubles psychiques auraient passé inaperçus par la première méthode puisque R... cherchait à cacher son délire et niait ses hallucinations, tandis que la deuxième méthode les a rendus évidents. Soulignons enfin les tares familiales de ce malade, car nous verrons plus loin quel rôle important joue cette prédisposition héréditaire dans l'éclosion des troubles psychiques.

Observation IX

(Dannenberger. — Résumée)

M. S..., femme d'un relieur, divorcée, 54 ans.

Antécédents héréditaires. — Pas de renseignements.

Antécédents personnels. — Dans sa jeunesse était parmi les meilleures élèves de sa classe. Quatre accouchements normaux : un fils, soi-disant mélancolique, se brûle la cervelle. Depuis longtemps rein mobile, céphalée.

1895. — Agitation, idées de suicide, mélancolie qui diminue d'intensité.

Juin 1896. — Premier séjour à la clinique.

Parésie de la main droite. Nystagmus. Romberg. Exagération des réflexes rotuliens. Tremblement de la langue.

Intelligence bonne, mais le travail intellectuel est lent, pas de chimères.

Amélioration et congé fin 1897.

Peu après, psychose avec symptômes de paranoïa : idées de persécution, hallucinations, tentatives de suicide, manies....., et on la ramène pour la deuxième fois à la clinique en juin 1898.

Juin 1898. — Air accablé, méfiant, croit qu'on se moque d'elle.

Réflexes rotuliens exagérés. Pas de clonus.

Inégalité pupillaire, mais les pupilles réagissent bien.

Parole normale. La dépression s'arrête quelques jours.

Successivement, en quelques mois, idées de pauvreté avec le désir, la rage d'amasser, plus confiante. En racontant sa vie elle manifeste des sentiments de dignité et de suffisance personnelle ; parfois aussi elle se déprécie. D'après elle, la raison de sa mélancolie réside dans un malheur domestique ; elle conteste les hallucinations et les idées de persécution.

Puis son psychisme devient tout différent : bavarde, vaniteuse, un peu de manie des grandeurs.

Puis elle revient à ses idées de pauvreté. Insomnie sans agitation. Vertiges avec sécrétion sudorale ; troubles circulatoires.

Troubles de la parole ; balbutie par moments.

Profonde mélancolie ; on suppose une affection organique.

1896. — Début de l'année calme. En février, alternatives de dépression et de gaieté jusqu'en mars.

Au mois de mai, tableau de la manie aiguë ; rage d'économie, querelleuse, passion de diffamer. Les idées se succèdent sans cesse, les sentiments diminuent.

A la fin, manie de la destruction, accès de fureur, frénésie. Puis l'agitation s'apaise graduellement et elle redevient très docile.

Vertiges pénibles suivis de défaillances et de syncopes qui durent près d'un jour. Elle reprend connaissance et cherche à expliquer l'accès. Les pupilles toujours inégales réagissent bien à la lumière ; l'écriture est normale.

Les jours suivants, coprolalie, agitation, paresthésies, malpropreté voulue, échopraxie, écholalie.

Juillet. — Dipsomanie, perte de la faculté de penser, manières niaises, vaso-paralysie ; paralysie bulbaire.

Démarche spasmodique et engourdie, mémoire bonne.

Masque facial, impossibilité d'écrire.

1900. — Les paresthésies vont mieux. Tremblement intentionnel des bras et des mains. Querelleuse, rage d'économie, menteuse.

Colères terribles accompagnées de hurlements pour des causes futiles.

Observation X

(Lannois. — Résumée)

Marius C..., 26 ans.

A reçu une bonne éducation, est licencié en droit et employé dans une grande administration, mais a dû se faire mettre en congé à cause de sa maladie.

Antécédents héréditaires.. — Père, 71 ans, de bonne santé, pas

nerveux, pas alcoolique. Mère, 52 ans, bien portante et bien équilibrée. Une tante paternelle a des enfants qui sont débiles et de facultés intellectuelles faibles.

Antécédents collatéraux.— Chargés : un frère, 30 ans, a eu des convulsions dans l'enfance et est resté hémiplégique, faible d'esprit. Une sœur, 28 ans, anémique. Deux autres frères, 23 et 18 ans, bien portants. Un dernier frère est mort à seize ans d'affection cardiaque.

Antécédents personnels. — Chétif dans la première enfance ; eut la rougeole et la coqueluche.— Au Lycée, fit preuve de facultés moyennes, était taciturne, renfermé ; put néanmoins passer son baccalauréat et faire son droit.

A 18 ans il eut une scarlatine qui fut suivie d'accès de tremblement. Ce tremblement s'accentua au cours d'un séjour en Algérie, qui dura deux ans et demi : d'abord limité aux membres supérieurs, il gagna les membres inférieurs : le côté droit était plus atteint que le côté gauche. Il y a deux ans ces accidents disparurent pendant trois mois au moins ; mais bientôt le tremblement reparut et le malade fut forcé de renoncer à son emploi.

Il nie tout alcoolisme ; il nie la syphilis et paraît de bonne foi ; il a eu des blennorragies qui lui ont laissé un peu de rétrécissement. Il n'a pas eu de fièvres intermittentes pendant son séjour en Algérie.

Etat actuel (octobre 1901). — Démarche spasmodique, légèrement ataxique et ébrieuse.

Oscillations de tout le corps dans la station debout ; tremblement en masse des membres supérieurs ; tremblement fibrillaire de la langue ; tremblement intentionnel très marqué dans les mouvements classiques. Nystagmus incessant, parole scandée.

Musculature et force bien conservées. Pas de troubles de la sensibilité. Réflexes rotuliens exagérés, trépidation épileptoïde. Légère inégalité des pupilles qui sont très dilatées mais réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

A présenté passagèrement de l'incontinence d'urine, a de la peine pour uriner et se sonde fréquemment. Dit n'avoir que de rares rapports sexuels : l'appétit vénérien paraît diminué, mais non aboli.

Ne paraît pas avoir de troubles intellectuels ; la mémoire, l'at-

tention, l'association des idées semblent normales. Ne se rend pas compte de son état et espère guérir vite.

1902. — C'est à cette époque qu'apparurent les premiers troubles intellectuels.

Délire érotique : Il demanda un jour à sortir pour aller faire de la *somatisation* avec sa sœur ; quand on lui demanda ce que voulait dire ce terme, il expliqua que la somatisation consistait dans le contact des organes génitaux d'une personne avec les points douloureux d'un malade et que c'était là un procédé thérapeutique très efficace ; aussi devait-il aller faire de la somatisation avec sa sœur qui souffrait de névralgies ; il ajouta qu'il avait déjà pratiqué la somatisation avec une jeune fille qu'il devait prochainement épouser.— Sonde plus souvent qu'il est nécessaire son urètre rétréci et il y a là très vraisemblablement une pratique érotique. Se livre à la masturbation dans un but thérapeutique : « Je suis désolé, disait-il un jour à un externe, je n'ai pas réussi à faire cette nuit ce que vous m'avez prescrit et cela va retarder ma guérison.» Et il explique qu'on lui a prescrit de se livrer à la masturbation le plus souvent possible, qu'il le fait depuis trois semaines, mais qu'il n'a eu cette nuit aucun résultat.

Il présente du *délire de persécution* à partir de la fin de décembre 1902 : il raconte qu'on lui refuse tout ce qui peut le soulager, qu'on crache dans son thé, et, revenant à ses idées érotiques, que son père se met à côté de lui étant en érection pour lui soutirer sa force, que cela se fait nuit et jour, qu'il est très affaibli et que cela ne peut durer.

Comme conséquence, il parle de déshériter sa famille et cela le mène à faire du *délire de richesse :* il écrit de nombreux testaments où il parle du palais du Miroir, qu'il possède à Vienne, qui est plein d'antiquités, etc...; il a fait de nombreux partages et charge un clerc de notaire de gérer sa fortune ; fait le généreux envers les autres malades.

Décembre 1903. — Amélioration sensible de tous les symptômes: n'a plus de délire érotique, a encore quelques idées de richesse. Il lui arrive de rire aux éclats sans raison.— L'état psychique est également meilleur ; le tremblement a diminué.

Ponction lombaire : l'examen chimique du liquide retiré est

négatif ; à l'examen cytologique, on trouve quelques rares lymphocytes.

Juillet 1904. — Les troubles mentaux ont presque disparu : le malade voit sa famille avec plaisir, ne sait plus ce que signifie la somatisation, n'a pas fait d'héritage, etc...

Présente toujours des troubles de la démarche, du tremblement intentionnel, du nystagmus. Les pupilles sont toujours inégales mais réagissent à la lumière et à l'accommodation.

Novembre 1904. — L'état mental s'est de nouveau troublé : il y a un affaiblissement intellectuel généralisé, le malade répond par des phrases incohérentes qui ne sont pas en rapport avec la question posée.

Les autres symptômes n'ont pas varié.

Dans ces deux observations, nous pouvons relever successivement du délire de persécution, du délire des grandeurs, du délire érotique.

Chez la malade de Dannenberger la note dominante du caractère est la mélancolie, et elle nous explique les hallucinations, les tentatives de suicide, les idées de pauvreté et la rage d'économiser. Cette mélancolie disparaît par intervalles et est remplacée par des sentiments de dignité et de suffisance personnelle, de la vantardise, de la dipsomanie, de la coprolalie. Nous avons donc là un état mental très complexe.

C'est au contraire l'euphorie qui fait le fonds de l'état mental du malade de Lannois. Malgré la longue durée de sa maladie, C... ne se rendait pas compte de la gravité de son état et espérait guérir très vite. Les désordres intellectuels se bornèrent pendant longtemps à cette simple euphorie, puis tout à coup revêtirent un caractère d'une extrême gravité et le malade présenta brusquement du délire érotique avec onanisme, des idées de persécution et du délire mégalomaniaque. Il est assez dans

les allures de la sclérose en plaques de procéder ainsi par bonds, comme s'il se faisait une éclosion rapide de plaques nouvelles.

Le délire à caractère érotique nous paraît rare dans la sclérose en plaques, quoi qu'en dise Raecke. Dans les 104 observations résumées dans la thèse de Dannenberger, nous ne l'avons trouvé signalé qu'une seule fois : c'est un cas de Claus se rapportant à un homme de 29 ans, qui présentait de l'excitation sexuelle, de l'onanisme et s'attaquait aux malades femmes.

Si maintenant l'on se demande pourquoi les troubles psychiques ont atteint une telle intensité chez ces deux malades, nous pouvons faire remarquer qu'ils étaient tous deux prédisposés au point de vue nerveux et mental : dans le cas de Dannenberger nous n'avons aucun renseignement sur les antécédents héréditaires, mais la malade a eu un fils qui s'est suicidé. Dans le cas de Lannois nous relevons de nombreuses tares familiales atteignant le système nerveux : un frère à demi idiot et atteint d'hémiplégie infantile, des cousins dégénérés et faibles d'esprit. Nous ne voulons pas anticiper sur les idées pathogéniques que nous développerons dans un prochain chapitre, mais nous ne pouvons omettre de signaler ces antécédents qui apportent, nous semble-t-il, une indication précieuse pour l'explication de désordres psychiques d'une intensité aussi surprenante.

Ces troubles délirants peuvent présenter dans leur évolution des rémissions prononcées et nombreuses. Ainsi, dans le cas de Dannenberger, la maladie a débuté en 1895 et nous voyons en 1900 l'état intellectuel de la malade être à peu près normal. Chez le malade de Lannois, nous pouvons relever une rémission très accentuée de tous les troubles psychiques ; cette rémission a duré

plusieurs mois pendant lesquels l'état intellectuel était presque normal ; finalement, ce n'était plus qu'un malade présentant un psychisme fortement déprimé. Il peut même arriver qu'on observe une guérison complète des troubles délirants, et Seiffert rapporte une observation de sclérose en plaques avec crise intercurrente de confusion hallucinatoire qui, cependant, guérit en laissant une intelligence intacte.

Chez d'autres malades, au contraire, les désordres psychiques persistent, se dégradent peu à peu et aboutissent enfin à la démence. On a publié quelques observations se rapportant à des cas de sclérose en plaques avec troubles démentiels.

Observation XI

(Schuele)

Homme de 62 ans. Début par rire mélancolique Plus tard, mélancolie sénile et démence.

A l'autopsie, foyers scléreux microscopiques de l'écorce.

Observation XII

(Seiffert)

Femme de 36 ans, début en 1878, signes somatiques de la sclérose en plaques. Rires et pleurs. En 1889, aggravation des troubles cérébraux. Stupidité, ne s'intéresse pas à son entourage.

Caractère pleurnicheur, désagréable. Pendant la nuit, s'efforce de quitter le lit. Troubles profonds de la mémoire. Finalement, démence.

A l'autopsie, nombreux foyers cérébraux dans la moelle. Pas de foyers dans le cerveau.

Observation XIII

(Sander)

Femme, 42 ans. Le père s'est suicidé et la mère est morte d'une affection nerveuse. Début de la maladie à 30 ans, et, dès cette époque, la malade fait une tentative de suicide, car elle croit sa maladie incurable. Bientôt, apparition des troubles somatiques de la sclérose en plaques ; démarche cérébelleuse, exagération des réflexes, tremblement des mains, absence de nystagmus. Perte de la mémoire (la malade ne sait plus l'époque de son entrée à l'asile). Caractère capricieux, dépression mentale, démence.

Autopsie. — Lésions caractéristiques de la sclérose en plaques. Lésions cérébrales.

Nous nous trouvons donc dans ces trois observations en présence de malades atteints de sclérose en plaques et présentant en même temps des troubles démentiels. Mais est-ce la sclérose en plaques qui est la seule et vraie cause de cette démence ?

L'observation de Schuele se rapporte à une homme de 62 ans qui, après avoir fait de la mélancolie sénile, en arrive à la démence. Au lieu de mettre cette démence sur le compte de la sclérose en plaques, il serait peut-être plus raisonnable de dire qu'elle est la manifestation et l'expression de l'usure sénile du cerveau, et d'étiqueter

ces troubles démentiels sous le nom de « démence sénile ». Cette opinion est d'autant plus acceptable que l'autopsie n'a revélé que quelques foyers microscopiques de l'écorce.

Pour ce qui est de la malade de Seiffert, il est illogique d'attribuer à la sclérose de plaques de tels troubles mentaux, puisque l'autopsie ne nous révèle aucun foyer scléreux dans le cerveau.

Ce n'est que dans le cas cité par Sander, où l'on trouve une association de lésions organiques du cerveau et de troubles démentiels, que l'on peut, croyons-nous, rapporter avec raison les troubles démentiels aux lésions organiques du cerveau. Mais il faut remarquer la lourde hérédité psychique qui pesait sur cette malade : son père s'était suicidé et sa mère était morte d'une affection nerveuse.

Nous estimons donc que dans certains cas, surtout lorsqu'ils évoluent sur un terrain propice (lourde hérédité vésanique), les troubles mentaux peuvent atteindre un degré assez avancé pour confiner à la démence, ou même exceptionnellement constituer des troubles démentiels. Ces troubles démentiels apparaîtront surtout à la période terminale de l'affection.

Mais il peut se faire que la démence, au lieu d'être due à la persistance et à la transformation d'idées délirantes, et de ne se montrer ainsi qu'à une époque avancée de la sclérose en plaques, apparaisse au contraire au début de l'affection, avant même quelquefois que les signes somatiques soient nettement dessinés.

Observation XIV

(Raymond et Touchard. — Résumée)

S..., maçon, 31 ans.

Antécédents héréditaires. — Père et mère vivants. La mère fut toute sa vie impressionnable et nerveuse.

Antécédents personnels. — A 10 ans, chorée précédée pendant 3 semaines de douleurs articulaires généralisées ; cette chorée dura huit mois et ne récidiva pas. A 18 ans, blennorragie qui évolua normalement. Pas d'accident pouvant faire supposer la syphilis. Pas d'excès alcooliques. Marié à 25 ans ; un enfant dix mois après son mariage.

Affection actuelle. — La première manifestation de l'affection se manifesta il y a 5 ans; il eut alors une crise épileptiforme ; puis trois ans se passèrent sans qu'il eut de nouvelles crises ; mais depuis deux ans quatre nouvelles crises se produisirent et en même temps survinrent des troubles intellectuels et des troubles moteurs.

Troubles de la mémoire : Ne reconnaît pas les rues de son quartier, passe devant sa porte sans la reconnaître ; lit le journal et a oublié une heure après ce qu'il vient de lire. Intelligence moins vive que par le passé ; il aime à plaisanter comme par le passé, mais ses plaisanteries sont enfantines. Caractère également modifié. Néanmoins le malade n'est pas indifférent, il se rend compte de ce changement dans son état et en est affecté.

Troubles moteurs : Ont débuté par un sentiment de raideur dans la jambe droite ; démarche titubante. Plus tard, tremblement des membres supérieurs. Il ressentait parfois des sensations de fourmillements dans un bras, une jambe, pendant 10 minutes, un quart d'heure, généralement suivies d'un peu de parésie passagère dans le membre qui en avait été atteint.

Troubles de la parole : Il bredouille en parlant, il allonge la

fin de ses mots et de ses phrases ; ne peut prononcer les mots d'épreuve.

Etat actuel. — Tremblement : Au repos, au lit ou assis, on n'observe aucun tremblement. Si l'on fait étendre les mains au malade on voit apparaître un tremblement occupant les deux membres supérieurs et plus accentué à droite. A l'occasion des mouvements le tremblement s'accentue d'une façon très notable ; il est presque impossible de mettre un doigt sur le nez.

Marche : A la fois spasmodique et cérébelleuse. Elle est saccadée, sautillante, irrégulière ; elle est également cérébelleuse, le malade marche les jambes écartées, il festonne à droite et à gauche du chemin qu'il veut suivre et titube au bout de quelques pas. Titubation encore plus accentuée lorsqu'on lui fait fermer les yeux. Toutefois la marche est améliorée depuis l'entrée à l'hôpital.

Force musculaire : Légère diminution du côté droit, à peine appréciable au membre inférieur, plus marquée au membre supérieur.

Réflexes : Les réflexes achilléens et rotuliens sont très exagérés des deux côtés. Trépidation spinale bilatérale, mais surtout à droite.

Sensibilité : Aucun trouble des sensibilités superficielles ou profondes.

Parole : Actuellement un peu lente, mais non saccadée. Les mots d'épreuve (qu'il lui était impossible de prononcer il y a 18 mois) sont dits assez correctement ; quelques mots sont encore difficiles à prononcer.

Troubles oculaires : Secousses nystagmiformes. Pupilles réagissant paresseusement à la lumière.

Langue : Tremblement léger.

L'intelligence semble revenue à la normale malgré une certaine lenteur des conceptions, ou plutôt de l'expression des conceptions.

Ponction lombaire négative, pas de lymphocytose.

L'affection dont fut atteinte ce malade a donc présenté deux aspects cliniques bien différents. Dans une première période survinrent progressivement, après cinq attaques épileptiformes, des troubles de la mémoire, de

l'intelligence, du caractère et des troubles somatiques caractérisés par des sensations de fourmillements passagères, par du tremblement des membres supérieurs, par du bredouillement de la parole. On porta alors le diagnostic de paralysie générale et la confusion était inévitable. Puis dans une deuxième période les troubles mentaux régressent complètement, tandis que les troubles somatiques se précisent pour constituer définitivement le tableau clinique de la sclérose en plaques.

*
* *

En résumé, l'analyse des troubles psychiques relevés dans ces diverses observations nous permet de conclure :

1° A la constance presque absolue de troubles intellectuels légers dans la sclérose en plaques. Ces troubles consistent le plus souvent en euphorie et puérilisme mental avec paresse intellectuelle.

2° A l'apparition possible de délires variés, tels que délire érotique, délire de persécution ou manie des grandeurs.

3° A la rareté, mais à la réalité de véritables états démentiels, pouvant simuler ceux de la paralysie générale. Les états démentiels se montrent le plus souvent à la période terminale de l'affection, mais peuvent parfois être plus précoces et être même des troubles mentaux du début de l'affection.

Pathogénie

Nous venons de constater que la sclérose en plaques peut s'accompagner de troubles psychiques de gravité variable : chez certains malades cette affection peut évoluer sans déterminer d'autres modifications intellectuelles que du puérilisme mental, tandis que chez d'autres on peut voir s'installer au cours de la maladie des délires variés ou même de la démence. Est-il possible d'expliquer une telle variété de troubles intellectuels ?

Plusieurs hypothèses ont été émises pour donner une explication pathogénique de ces diverses atteintes de l'état mental des malades. La première en date est celle qui veut expliquer la variété des manifestations psychiques dans la sclérose en plaques par des associations variées avec des psychoses fonctionnelles ou organiques. Les partisans de cette théorie admettent que s'il survient des hallucinations, du délire des grandeurs, du délire de persécution ou de la démence, c'est qu'il ne s'agit plus de la sclérose en plaques ordinaire, mais qu'il y a association avec la paralysie générale, l'hystérie, etc.

Il existe en effet un certain nombre d'observations qui

signalent la concomitance de la sclérose en plaques et de psychoses de formes très diverses. Charcot a le premier insisté sur la combinaison possible de la sclérose disséminée avec la paralysie générale et en a rapporté un cas typique qui fit l'objet d'une de ses leçons magistrales et que nous trouvons consigné dans la *Semaine Médicale* de 1892. Nous donnons le résumé de cette observation :

Observation XV

(Charcot. — Résumée)

Femme de 32 ans, ballerine.

Antécédents héréditaires. — Une sœur fut prise de quatre accès de chorée de Sydenham, entre l'âge de 7 à 12 ans.

Antécédents personnels. — Paraissent faire défaut, mais l'amnésie dont souffre la malade ne permet pas d'être affirmatif à cet égard.

Les premiers signes du début de l'affection apparurent il y a cinq ans ; ils progressèrent pendant trois ans et, depuis, sont restés stationnaires.

Examen. — Troubles moteurs. — Au repos les membres supérieurs ne sont pas complètement immobiles, mais offrent une certaine agitation qui se manifeste par de petites secousses dans les doigts. Tremblement intentionnel très net quand on fait porter au malade une cuiller à la bouche ; ce tremblement gagne bientôt tout le corps.

La malade, dès qu'elle essaie de marcher, bien qu'elle n'y parvienne que soutenue par un aide, titube d'une manière frappante.

La parole est scandée, mais on remarque en même temps une dysarthrie spéciale : les syllabes des mots chevauchent les unes sur les autres, et certaines consonnes (les *l* en particulier) sont répétées.

L'acte de tirer la langue ne s'exécute pas sans qu'on aperçoive

des petits mouvements des muscles de la face, et des lèvres en particulier.

Réflexes normaux.

Troubles de la sensibilité. — Epilepsie sensitive : la malade ressent tout à coup dans la main des sensations de fourmillements, qui peu à peu envahissent tout le membre, puis la moitié correspondante de la face ; elle raconte elle-même ses accès, qui durent à peu près dix minutes, et s'accompagnent d'aphasie et d'embarras de la parole.

Troubles oculaires. — Du côté des yeux, léger degré de nystagmus lorsque la malade regarde à droite.

La pupille gauche offre le signe d'Argyll-Robertson.

Troubles intellectuels. — Etat intellectuel peu affecté : elle raisonne convenablement, et n'a pas perdu la mémoire.

Et Charcot conclut : « Donc, cette femme présente, d'une part : de l'embarras spécial de la parole, le signe d'Argyll-Robertson, et des phénomènes d'épilepsie sensitive, toutes manifestations qui ressortissent, sans conteste, à la paralysie générale ; et, d'autre part, de la scansion des mots, du nystagmus, et du tremblement intentionnel, qui appartiennent, non moins certainement, à la sclérose en plaques... Mais alors, auquel des deux diagnostics devons-nous nous rallier ? Notre malade n'est-elle pas atteinte des deux affections ? C'est cette dernière opinion que nous devons accepter. »

Après la lecture de cette observation, il semble impossible de nier que la malade de Charcot n'ait été en même temps atteinte de sclérose en plaques et de paralysie générale. Il est seulement regrettable que ce cas n'ait pu être suivi d'un contrôle anatomique, car il aurait été des plus concluants. Si Charcot n'a pu que constater l'association clinique de la sclérose en plaques et de la paralysie générale, Dannenberger en a vérifié l'association

anatomique, et, dans sa thèse, il cite un cas dans lequel l'autopsie a vérifié la coexistence de l'un et l'autre état morbide, bien que le malade n'ait présenté durant sa vie aucun symptôme clinique de sclérose en plaques.

Plus nombreux encore sont les cas d'association de sclérose en plaques et d'hystérie. Le professeur Oppenheim, qui a eu l'occasion de rapporter plusieurs observations de cas de ce genre, résume en ces termes son opinion : « J'ai vu, dit-il, l'hystérie se combiner avec des maladies très diverses du système nerveux central. Il convient surtout de mettre en relief l'association fréquente de symptômes hystériques avec le complexus morbide de sclérose en plaques. »

Il n'y a guère du reste de maladies nerveuses avec lesquelles on n'ait vu s'associer la sclérose en plaques. Ainsi, M. le docteur Euzière a publié récemment un cas de coexistence d'un syndrome de sclérose en plaques et d'un processus méningitique chronique de nature alcoolique, et nous avons déjà parlé ailleurs de l'observation de M. Touche relative à un cas de sclérose multiloculaire avec chorée.

Puisque ces associations hystéro-organiques et vésano-organiques sont réelles, on pouvait donc admettre la théorie qui n'attribuait que des troubles psychiques légers à la sclérose en plaques et mettait les troubles mentaux graves sous la dépendance d'associations variées. Nous trouvons le complet développement de cette théorie dans la thèse de Dannenberger qui arrive, par cette hypothèse de l'association, à expliquer les cas les plus complexes. Pour cela, il divise les formes mentales de la maladie en deux groupes : dans le premier il classe celles où deux éléments seulement s'associent, dans le second celles où s'en combinent un plus grand nombre.

Ce mode d'explication, très séduisant à première vue, n'est malheureusement pas à l'abri de sérieuses critiques. Et d'abord, nous pouvons reprocher à Dannenberger la nécessité où il se trouve de créer ce deuxième groupe. Si en effet nous admettons volontiers qu'on peut observer des associations de sclérose en plaques avec la paralysie générale, avec l'hystérie, etc., nous ne pouvons par contre que difficilement croire qu'il soit possible de voir se combiner chez le même sujet épilepsie, hystérie et paranoïa ; telle est cependant l'invraisemblable supposition que Dannenberger émet dans sa thèse pour expliquer l'apparition chez un malade de troubles mentaux très polymorphes.

De plus, dans notre observation XIV, nous sommes en présence d'un malade dont l'affection a présenté deux aspects cliniques : dans une première phase est apparu un ensemble de symptômes qui cadrait parfaitement avec le tableau habituel de la paralysie générale ; dans une seconde période ces troubles mentaux ont régressé complètement, tandis que les troubles somatiques se sont précisés pour constituer définitivement le tableau clinique de la sclérose en plaques. Si la théorie de Dannenberger était vraie, il nous faudrait donc admettre que la paralysie générale, cette affection qui aboutit régulièrement et rapidement à la terminaison fatale, ait guéri chez ce malade parce qu'elle était combinée avec la sclérose en plaques.

Enfin l'argument définitif qui montre que tout au moins le mode d'explication des troubles mentaux par l'association ne peut s'appliquer à tous les cas, nous est fourni par les observations comme on en relève dans la thèse de Dannenberger, où pendant la vie les signes de paralysie générale apparaissent indubitables, si bien

qu'ils masquent ceux de la sclérose en plaques, et où à l'autopsie on ne trouve cependant que les lésions de cette dernière maladie.

Aussi on rejeta la théorie de Dannenberger et, au lieu de faire intervenir des associations diverses, on en arriva à attribuer à la seule sclérose en plaques tous les symptômes psychiques ou intellectuels, quels qu'ils soient, qu'ils empruntent le masque de la paralysie générale, celui de la manie des grandeurs ou du délire des persécutions.

L'étude anatomo-pathologique nous a montré que dans la sclérose en plaques il y a toujours des lésions, dont le nombre et l'étendue varient suivant les cas, siégeant dans l'écorce cérébrale. On peut alors expliquer fort simplement la variété des manifestations cliniques par la variété très grande en étendue, en localisation et en nombre des plaques de sclérose.

Cette idée, soutenue par bien des auteurs, trouve son expression la plus franche dans le travail de Raecke. Malheureusement, comme la première, elle est justiciable de nombreuses critiques.

On peut d'abord lui objecter qu'à une lésion cérébrale déterminée ne répond pas un trouble psychique déterminé, et inversement. Le siège anatomique de l'activité cérébrale n'a pas été localisé ; à mieux dire, il n'existe pas. Les fonctions psychiques ne représentent en somme que le produit complexe de toutes les zones d'activité de l'encéphale ; elles ne peuvent en conséquence reconnaître de localisation pas plus régionale que lobaire ; et l'on peut dire, avec Dupré, « que l'appareil anatomique de la psychicité, comprenant dans sa composition tous les appareils fonctionnels de l'encéphale, est comme un orchestre dont l'existence n'est faite que de l'asso-

ciation synergique de tous les instruments qui le composent ».

Et si l'on reconnaît une base anatomique aux troubles psychiques, il est tout naturel de penser qu'ils doivent être d'autant plus importants que les lésions sont plus étendues, et, par conséquent, qu'ils doivent être plus accusés au stade terminal de la maladie qu'à son début. Il serait dès lors possible d'établir une classification chronologique des divers troubles psychiques. Raecke a tenté cette classification et est arrivé à établir cette loi qu'aux stades initiaux prédominent la manie et les délires épisodiques, alors qu'aux stades terminaux s'observe de préférence la démence plus ou moins colorée par les délires énormes et niais rappelant ceux des paralytiques généraux.

Certes cette loi est dans bien des cas l'expression de la réalité. Dans plusieurs des observations que nous avons rapportées, nous voyons les malades, après avoir présenté au début de leur affection simplement un peu d'affaiblissement intellectuel, en arriver aux délires variés ou même à la démence de la période terminale. Mais cette classification chronologique n'est pas absolue et souffre des exceptions : la meilleure preuve à en donner est le cas de Raymond et Touchard où les troubles mentaux ont été accentués dès le début au point de faire porter le diagnostic de paralysie générale, et ont régressé ensuite complètement, tandis que les signes somatiques se précisaient.

C'est que le parallélisme entre le degré des lésions organiques et l'intensité des troubles psychiques existe bien jusqu'à un certain point, mais n'a en somme rien d'absolu ; et il faut reconnaître que dans la pathogénie des troubles psychiques et intellectuels interviennent

d'autres éléments que la lésion organique appréciable au microscope. Ce ne sont pas les lésions organiques qui régressent, mais les phénomènes d'inhibition et d'intoxication dus soit à la même cause étiologique que la lésion organique elle-même, soit aux produits cytotoxiques élaborés au niveau de la lésion en évolution aiguë. On conçoit, dès lors, la vraisemblance de cet apparent paradoxe, de foyers de sclérose en plaques, petits, mais en pleine activité, se manifestant de façon plus bruyante que des foyers bien plus étendus, mais revenus au repos. Les phénomènes pseudo-paralytiques peuvent ainsi apparaître non seulement aux phases ultimes de la maladie, alors que les lésions organiques sont très étendues, mais encore au début, alors que les foyers encore restreints sont du moins au maximum de leur activité. Dès lors le classement chronologique de Raecke apparaît comme quelque peu théorique.

Là où l'explication anatomique du polymorphisme des troubles psychiques de la sclérose en plaques apparaît surtout insuffisante, c'est lorsqu'on compare entre eux les différents cas. Parfois, en effet, on peut observer l'intégrité des fonctions intellectuelles dans des scléroses en plaques très complètes au point de vue somatique : tels les quatre malades de Philippe et Cestan qui, atteints de névrite optique, d'un gros nystagmus permanent, d'une incoordination les rendant absolument impotents, d'un tremblement statique intense de la tête, avaient néanmoins conservé une parfaite lucidité d'esprit. Dans notre observation IV, nous trouvons un exemple de ce désaccord entre l'étendue des lésions cérébrales et la gravité des désordres intellectuels ; malgré des lésions cérébrales étendues, les troubles intellectuels sont véritablement minimes, on ne constate qu'une sorte de paresse intellec-

tuelle. D'autres fois, au contraire, on voit des lésions anatomo-pathologiques minimes coexister avec des troubles mentaux très marqués : ainsi dans certaines de nos observations d'états démentiels nous ne relevons que des lésions peu étendues.

Il reste acquis cependant que les lésions anatomiques jouent un certain rôle dans la genèse des troubles psychiques. Il est évident, en effet, que les lésions de méningite chronique, que Philippe et Jonès considèrent comme constantes dans la sclérose en plaques, constituent par elles-mêmes, en dehors des altérations de voisinage qu'elles peuvent déterminer sur les centres qu'elles recouvrent, une épine irritative capable de produire à elle seule des troubles psychiques. De même la dégénérescence des cellules nerveuses et des altérations des parois vasculaires, par l'obstacle qu'elles apportent à la nutrition des éléments nerveux, peuvent entraîner une atrophie fonctionnelle des différents centres, qui aura pour conséquence une altération des facultés psychiques, variant suivant l'importance du centre atrophié et l'étendue de la lésion. Enfin des lésions macroscopiques à localisations spéciales peuvent également contribuer à faire apparaître des troubles psychiques dans la maladie qui nous occupe ; à ce sujet il ne faut pas oublier que les lésions du corps calleux déterminent toujours une altération précoce et grave de l'intelligence, parce que, compromettant la fonction synergique des deux hémisphères, elles portent une atteinte précoce et profonde à la cérébration psychique.

Mais étant donné que les lésions de méningite chronique, les altérations nerveuses et vasculaires sont pour ainsi dire la règle, comment se fait-il que nous ayons

chez nos scléreux en plaques une telle variété de troubles psychiques ?

C'est que les plaques cérébrales de la sclérose ne jouent qu'un rôle indirect et contingent dans l'éclosion des troubles psychiques. C'est un fait d'observation courante, que les réactions symptomatiques du système nerveux ont souvent besoin de facteurs multiples pour se produire. Comme le dit très bien Dupré, « l'affection organique n'est qu'un facteur occasionnel associé à tout un ensemble de facteurs personnels ou héréditaires, congénitaux ou acquis, lointains ou récents, dont l'action aboutit à créer des prédispositions psychopathiques ; la lésion organique a été l'appoint qui a extériorisé la prédisposition ».

Nous pensons que c'est par là qu'on doit expliquer l'étonnante variété des réactions psychiques individuelles devant les mêmes lésions cérébrales, et les démences secondaires à des lésions relativement minimes de l'encéphale. On conçoit aisément qu'un sujet ayant quelques tendances à la manie ou aux psychoses, les réalise à propos d'une sclérose en plaques, ou qu'un autre, dont les cellules cérébrales sont en état de moindre résistance fonctionnelle, puisse présenter, au début d'un travail organique portant sur son système nerveux, cet état démentiel que nous avons signalé au cours de la sclérose en plaques. En effet nous avons rencontré ces facteurs héréditaires ou acquis dans un bon nombre d'observations avec troubles mentaux graves que nous avons rapportées.

A notre avis, ce rôle de la prédisposition est à ce point prépondérant qu'il nous semble qu'il faut l'élargir davantage, et qu'on peut encore expliquer par lui les cas dans lesquels une combinaison névrosique, psychosique

ou organique apparaît indubitable. Qu'il s'agisse d'hystérie ou de paralysie générale, la lésion organique est souvent provocatrice de névrose, et c'est ce qu'exprime Fauser en observant qu'il y a plus dans la coexistence de ces deux affections qu'une coïncidence fortuite, mais qu'elles sont réunies par une véritable relation de cause à effet. Une pareille relation ne peut s'établir que grâce à la prédisposition nerveuse qui, non seulement favorise l'établissement de la lésion organique, mais encore permet à celle-ci de provoquer l'apparition de la névrose.

Pour terminer, nous pouvons nous demander pourquoi la sclérose en plaques se combine de troubles psychiques névrosiques plus souvent que toutes les autres maladies du système nerveux ? Est-ce parce que plus disséminée elle éveille plus sûrement les prédispositions latentes ? N'est-ce pas plutôt parce qu'elle-même ne se développe qu'à la faveur de ces prédispositions? Cette dernière hypothèse nous paraît plus acceptable et, si on l'adopte, elle conduit naturellement à considérer la fréquence de ces combinaisons comme un argument puissant en faveur de l'origine congénitale de la sclérose en plaques, que soutenait Strümpell.

CONCLUSIONS

I. — Quelques rares scléreux en plaques peuvent conserver un psychisme normal pendant toute la durée de leur affection.

II. — Mais le plus souvent la sclérose en plaques s'accompagne de troubles psychiques consistant en puérilisme mental avec affaiblissement, en général léger, des facultés intellectuelles et surtout de la mémoire.

III. — Dans quelques cas les désordres psychiques peuvent devenir assez graves pour constituer des délires variés ou même de véritables états démentiels.

IV. — Ces graves troubles intellectuels peuvent apparaître aussi bien à la période initiale qu'à la période terminale de l'affection.

V. — Ils peuvent coexister avec des lésions cérébrales minimes, et auront d'autant plus de chances de se produire que le sujet présentera déjà des prédispositions héréditaires névropathiques.

BIBLIOGRAPHIE

Babinski. — Etude anatomique et clinique sur la sclérose en plaques (Thèse de Paris, 1885).

Bechterew. — Neurol. Centralblatt (1902).

Bernheim. — Conception du mot hystérie Revue médicale de l'Est, 1904).

Charcot. — I. Œuvres complètes.

II. Sclérose en plaques et paralysie générale (Semaine médicale, 1892).

III. Sclérose en plaques (Gazette des Hôpitaux, 1886).

Church et Peterson. — Nerv. and mental diseases. Philadelphia.

Claude et Appert. — Sclérose en plaques et polynévrite éthylique associées (Soc. de neurologie, 1905).

Claus. — Ein Beitrag zur Casuistik der Cerebrospinal Sklerose (Allgemeine Zeitschrift f. Psych., 35).

Dannenberger. — Zur Lehre von den Geistesstörungen bei multipler Sklerose (Thèse de Giessen, 1901).

Dupré. — Article psychopathies organiques (Traité de Pathologie mentale de Gilbert Ballet).

Erb. — Krankheiten des Rückenmarks (1878).

Euzière. — Les troubles psychiques dans la sclérose en plaques (Archives générales de médecine, 1909).

Euzière et Clément. — Coexistence d'un syndrome de sclérose en plaques et d'un processus méningitique chronique de nature alcoolique (Société médicale de Montpellier, 1909).

Fabre. — Les troubles psychiques dans la sclérose en plaques (Thèse de Toulouse, 1910).

Fouquet. — Pseudosclérose en plaques hystérique (Thèse de Lille, 1901).

Furnster. — Sclérose en plaques et paralysie agitante (Arch. f. Psych., fasc. 1).

Geay. — Troubles psychiques dans la sclérose en plaques (Thèse de Lyon, 1904).

Grasset. — Des localisations dans les maladies cérébrales.

Greiff. — Arch. f. Psych. (1883, Bd. XIII).

Hirsch. — Ueber Sklerose des Gehirns und Rückenmarks (Deutsche Klinik, 1870).

Huber. — Allocheirie bei multipler Sklerose (1888).

Kelp. — Die Hirnsklerose (Deutsch. Archives f. Klin. Med., 1872).

Lannois. — Troubles psychiques dans la sclérose en plaques (Revue Neurologique, 1903).

Lewis. — A case of dissenuminated cerebral sklerosis (Journal of mental sciences, janvier 1878).

Mairet et Vires.— De la paralysie générale. Etiologie. Pathogénie. Traitement (1898).

Mazeran. — Hystérie et sclérose en plaques (Revue neurologique, 1898).

Oppenheim. — Ueber disseminierte Sklerose (Berlin. Klin. Wochensc., 1888).

Petroff. — Die Beziehungen zwischen der multiplen Sklerose und Dementia paralytica (Thèse de Berlin, 1901).

Philippe et Cestan. — Mémoire inédit d'après l'analyse de Dupré (Bulletin de l'Acad. de Méd., 1903).

Philippe et Jonès. — Etude anatomo-pathologique de l'écorce cérébrale dans la sclérose en plaques (Revue neurologique, 1899).

Raecke. — Psychische Störungen beider multiplen Sklerose (Arch. f. Psych., t. XLI, 1906).

Ramsay Hunt. — Multiple sklerosis with Dementia : a contribution to the combination form of multiple sklerosis and dementia paralytica (American Journ. of the med. sc., 1903).

Rauzier et Roger. — Deux cas d'association de sclérose en plaques et d'hystérie (Soc. sc. méd. Montpellier, 2 juin 1911).

Raymond. — Les troubles mentaux dans la sclérose en plaques (Journal des Praticiens, 1909).

Raymond et Touchard. — Un cas de sclérose en plaques débutant par des troubles mentaux simulant la paralysie générale (Soc. de neurologie, 1909).

Roger et Cadilhac. — Sclérose en plaques et hystérie (Soc. sc. méd. Montpellier, 1er février 1907).

Schuele. — Ueber einen Fall der Sklerose des Gehirns und Rückenmarks (Arch. f. Klin. Med., t. VIII).

Seiffert. — Ueber psychische, insbesondere Intelligenzstörungen bei multipler Sklerose (Arch. f. Psych., t. XL, 1905).

Sinkler. — Un cas d'association de tabes et de sclérose disséminée (Phil. med. Journal, 1902).

Sommer. — Diagnostik der Geisteskrankheiten für Aerzte und Studierende (1894).

Souques. — I. Contribution à l'étude des syndromes hystériques simulateurs des maladies organiques de la moelle épinière (Thèse de Paris, 1891).
II. Revue neurologique, novembre 1899.

Strumpell. — Traité de pathologie spéciale, t. III.

Touche. — Sclérose en plaques à forme encéphalique avec rire spasmodique et chorée (Revue neurologique, 1901).

Valentiner. — Deutsche Klinik (1856, Bd. VIII).

Vulpian. — Maladie du système nerveux, t. II.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 4 novembre 1911.
Le Recteur,
Ant. BENOIST.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 4 novembre 1911.
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

MONTPELLIER — IMPRIMERIE COOPÉRATIVE OUVRIÈRE